



TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Pediatria

Cuidados Paliativos Peri e Neonatais – a propósito de um caso clínico

Beatriz Maria Figueira Vilela

Junho'2020



TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Pediatria

Cuidados Paliativos Peri e Neonatais – a propósito de um caso clínico

Beatriz Maria Figueira Vilela

Orientado por:

Dr^a Maria da Graça Rocha Oliveira

Junho'2020

Siglas utilizadas

aEEG - Eletroencefalograma de amplitude integrada

CAU – Cateter Arterial Umbilical

CHULN – Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte

CP – Cuidados Paliativos

CPP – Cuidados Paliativos Pediátricos

CPPN- Cuidados Paliativos Peri e Neonatais

CUV – Cateter Umbilical Venoso

EHI – Encefalopatia Hipóxico-Isquémica

EIHSCPP - Equipa Intra-Hospitalar de Suporte em Cuidados Paliativos Pediátricos

HSM – Hospital de Santa Maria

IR – Índice de Restrição

LV/PF – Limitadora de Vida ou Potencialmente Fatal

OMS – Organização Mundial de Saúde

RM – Ressonância Magnética

RN – Recém nascido

SNC – Sistema Nervoso Central

TET – Tubo endotraqueal

UCIN – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais

Glossário

Período neonatal – do nascimento aos 28 dias de vida

Período perinatal – das 22 semanas de idade gestacional até ao fim da primeira semana de vida

Recém nascido - criança com menos de 28 dias de vida

Taxa de mortalidade neonatal - número de óbitos de crianças com menos de 28 dias de vida por 1000 nados vivos

Resumo

Cuidados paliativos peri e neonatais (CPPN) são cuidados de saúde com uma abordagem holística e dinâmica, que envolvem uma equipa multidisciplinar e que têm como objetivo garantir a melhor qualidade de vida possível para o feto/recém-nascido (RN) e respetiva família. Estes cuidados têm em conta medidas fundamentais como o alívio da dor e outros sintomas, apoio emocional, psicológico e espiritual. Os CPPN devem estar disponíveis em todos os casos de doença limitadora de vida ou potencialmente fatal (LV/PF) desde o diagnóstico, durante a evolução da doença, em fim de vida, após a morte e durante o luto. É importante uma comunicação clara e permanente entre a equipa de saúde e com os familiares, facilitando a criação memórias para lidar de forma mais saudável com o luto. Apresenta-se o caso clínico de um recém-nascido, com o diagnóstico de encefalopatia hipóxico-isquémica (EHI) grave, com mau prognóstico, com indicação para referenciação a CPPN. É ainda apresentada uma revisão da literatura com base nos objetivos e orientações do modelo conceptual de CPPN.

Palavras-chave: Cuidados paliativos peri e neonatais; cuidados em fim de vida; equipa multidisciplinar; controlo de sintomas; encefalopatia hipóxico-isquémica.

Abstract

Peri and neonatal palliative care is a health care with a holistic and dynamic approach, involving a multidisciplinary team and that aim to ensure the best possible quality of life for the fetus/newborn and their family. This care considers fundamental measures such as the relief of pain and other symptoms, emotional, psychological, and spiritual support. Peri and neonatal palliative care should be available in all cases of life-limiting or potentially fatal disease from diagnosis, evolution of the disease, at the end of life, after death and during grief. It is important to have a clear and constant communication between the health care team and the family, allowing the creation of memories to deal with grief in a healthier way.

It is reported the clinical case of a newborn, who was diagnosed with severe hypoxic-ischemic encephalopathy, with poor prognosis, with indication for referral to peri and neonatal palliative care. A literature review based on the aims and recommendations of the peri and neonatal palliative conceptual model is also presented.

Key words: Peri and neonatal palliative care; end of life care; multidisciplinary team; symptom management; hypoxic ischemic encephalopathy.

O Trabalho Final exprime a opinião do autor e não da FML.

Índice

Siglas utilizadas	1
Glossário.....	1
Resumo/Abstract.....	2
Introdução.....	4
Caso clínico	6
Discussão.....	9
Encefalopatia hipóxico-isquêmica	9
Identificação e consenso das necessidades de cuidados paliativos peri e neonatais ...	12
Conhecimento dos desejos iniciais dos pais	13
Estabelecimento inicial do plano de cuidados	14
Planeamento de cuidados antecipatórios com a família	15
Cuidados em Fim de Vida e Luto.....	18
Conclusões.....	20
Agradecimentos	22
Bibliografia.....	23
Anexos.....	27
Anexo 1. Escalas de avaliação da dor em RN	27
Anexo 2. Sugestão de algoritmo para a gestão da hidratação e alimentação.....	29

Introdução

A melhoria da saúde geral da população e os avanços na ciência e tecnologia que ocorreram no último século permitiram que muitas crianças com situações clínicas complexas possam atingir agora maiores taxas de sobrevivência. Os pais podem antecipar, com algum realismo, que os seus filhos lhes sobreviverão, ao contrário do que aconteceu em gerações anteriores, em que doenças transmissíveis e más condições socioeconómicas eram responsáveis por muitas mortes nos primeiros anos de vida e poucos eram os familiares que não tinham perdido um dos seus membros numa idade precoce.¹⁻³ Na atualidade a morte nas crianças tornou-se um acontecimento inesperado e pouco comum. A melhoria dos cuidados durante a gestação e parto, com diminuição de situações de asfixia periparto resultantes em morte e sequelas neurológicas, são responsáveis pelo aumento da sobrevida neonatal. Observou-se no último século um aumento da sobrevida e diminuição da taxa mortalidade neonatal, sendo que em Portugal esta taxa passou de 28‰ em 1960 para 1,9‰ em 2019.^{2,4-8}

Assim, a notícia de uma doença LV/PF no feto/RN traz repercussões particulares e tem um grande impacto nas famílias, principalmente para os principais cuidadores. Os cuidados paliativos (CP) assumem particular relevância neste contexto de situações delicadas de luto patológico com consequências desastrosas em termos de saúde mental dos pais, irmãos e restante família - esta experiência potencialmente destrutiva pode ser transformada numa experiência que fortalece os laços familiares.^{2,6}

Foi em 1990 que a Organização Mundial de Saúde (OMS) definiu pela primeira vez o conceito e os princípios dos CP, e desde 1998 reconheceu a necessidade de cuidados paliativos pediátricos (CPP), que englobam o período peri e neonatal e cujos objetivos principais seriam: promover o conforto e a melhoria da qualidade de vida da criança em sofrimento; promover o ajustamento às alterações inerentes à doença crónica ou terminal; promover uma morte digna com o menor sofrimento possível e apoio ao luto.⁹ Estes cuidados devem ser prestados por uma equipa multidisciplinar coesa constituída por vários profissionais de saúde (incluindo elemento para apoio espiritual, de acordo com as várias crenças e culturas), que possa dar uma resposta correta e atempada em termos de diagnóstico, prognóstico, evolução e seguimento, ressaltando-se desta forma que os CP não são apenas cuidados em fim de vida. No caso dos CPPN o objetivo desta equipa será prestar cuidados de saúde holísticos de qualidade à díade feto-RN/ família, promovendo o equilíbrio e a melhoria da saúde mental da família.

Os CPPN sofreram uma evolução conceptual ao longo do tempo; inicialmente focavam-se apenas em cuidados para o RN com alívio da dor, depois passaram a incluir a necessidade de conforto, vínculo materno e aspetos emocionais, com um cuidado compreensivo centrado na família (incluindo aspetos psicológicos, sociais e espirituais) e por fim, com o avanço tecnológico e as melhorias no rastreio pré-natal, também já é possível prestar cuidados paliativos no período pré-natal/fetal, impondo um acompanhamento prestado em articulação entre a Neonatologia e a Obstetrícia.⁸⁻¹⁰

A Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Hospital de Santa Maria (CHULN) tem desde 2016 uma Equipa de Cuidados Paliativos Peri e Neonatais multidisciplinar, que apoia todas as situações que lhe são referenciadas desde a concepção, gravidez, parto e período neonatal.

As situações em que os CPPN podem estar indicados podem agrupar-se em três grandes grupos:^{11,12}

1 - Limite de viabilidade (22-23 semanas de idade gestacional)

2 - Anomalias congénitas com tempo de vida limitado e potencialmente fatais

Estas podem ser agrupadas do seguinte modo:

- a. aneuploidias (ex. trissomias 13 e 18)
- b. agenesia renal bilateral (ex. síndrome de Potter)
- c. displasia ósseas fatais (ex. nanismo tanatofórico)

3 - Patologia médico-cirúrgica onde se esgotou todas possibilidades terapêuticas de cura

Apresenta-se um caso clínico de encefalopatia hipóxico-isquémica grave, com sequelas neurológicas e dependência de ventilador após terapêutica com hipotermia induzida, onde foram instituídos CPPN a pedido da família. A propósito deste caso, faz-se uma revisão da literatura sobre CPPN, com base nos objetivos e orientações do modelo conceptual de CPPN.

Caso clínico

Recém-nascido (RN) do sexo masculino.

Mãe de 42 anos, índice obstétrico 1/0/1/1, grupo sanguíneo B Rh+, com antecedentes pessoais de infertilidade e endometriose. Sem antecedentes familiares relevantes.

Gestação de 38 semanas e 0 dias, vigiada no Hospital de Santa Maria (HSM). Diabetes gestacional desde o 1º trimestre, controlada com insulina, e pré-eclâmpsia. Ecografias sem alterações, amniocentese normal. Serologias do 3º trimestre negativas; desconhecem-se resultados da urocultura e da pesquisa de *Streptococcus* do grupo B nos exsudados vaginal e retal.

O parto realizou-se no HSM, via vaginal, distócico, com recurso a ventosa + fórceps e com extração difícil que condicionou rutura uterina.

A mãe necessitou de cirurgia para histerectomia e suporte transfusional para controlo da hemorragia e choque hipovolémico.

RN com Apgar 0/1/2. Peso ao nascer 3680g, comprimento de 51cm e perímetro cefálico de 38cm. pH do cordão umbilical 6,5.

Foi realizada reanimação com ventilação por pressão positiva por tubo endotraqueal (TET), compressões cardíacas, fármacos (adrenalina) e expansor de volume por cateter umbilical venoso (CUV).

Foi internado na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) por encefalopatia hipóxico-isquémica (EHI) grave e status pós-reanimação avançada. Ao exame objetivo encontrava-se em coma, com hipotonia generalizada, sem qualquer resposta a estímulos ou presença de reflexos primitivos. Necessitou de ventilação mecânica invasiva, bem como de oxigénio suplementar, desde D1.

À entrada na UCIN realizou telerradiografia de tórax que demonstrou TET e cateteres bem posicionados, sem imagens de condensação do parênquima pulmonar ou *air leak*. Realizou ainda ecocardiograma que revelou não existir cardiopatia estrutural, ventrículo esquerdo com razoável função sistólica e diastólica, *foramen ovale* patente, sem derrames, veia cava inferior com pouco preenchimento.

Foram colocados um cateter arterial umbilical (CAU) e um CUV, que se mantiveram desde D1 a D7 e D8, respetivamente.

Ainda relativo ao sistema cardiovascular apresentou em D2 hipotensão, com necessidade de expansão de volume (bólus de soro fisiológico + plasma + albumina), dopamina de D2 a D7 (dose máxima 20 mcg/Kg/min), dobutamina D3 a D7 (dose máxima 20 mcg/Kg/min), adrenalina D3 a D5 (dose máxima 0,2 mcg/Kg/min) e hidrocortisona.

Hemocultura negativa em D1, tendo iniciado antibioterapia profilática em D1 (ampicilina + cefotaxime), a qual foi suspensa em D7. Parâmetros de infecção positivos em D3 (PCR máxima 3 mg/dL).

A nível hematológico foram realizadas duas transfusões de concentrado eritrocitário por descida da hemoglobina em D1 e D3 e duas transfusões de concentrado plaquetário por trombocitopenia em D3 e D5. Foram ainda realizadas duas transfusões de plasma fresco congelado em D1 e D3 por discrasia (hemorragia pulmonar). A última avaliação dos parâmetros hematológicos foi realizada em D7 com um valor de hemoglobina de 14,5g/dL e de plaquetas de 62000/mcL.

Em relação às alterações renais e hidro-eletrolíticas objetivou-se uma subida da creatinina e da ureia desde D1 (valor máximo de creatinina 1,98mg/dL em D4 e ureia 98mg/dL em D5). Apresentou oligoanúria de D2 a D4. Hipercalemiemia com necessidade de resinas permutadoras de iões em D3 e hipocalcemia com necessidade de aumento dos aportes de cálcio de D3 a D5.

Em D5 realizou ecografia abdominal que revelou hematoma na glândula suprarrenal direita com 2,9cm e na glândula suprarrenal esquerda com dimensões de 4,6 x 3,1 cm, com algumas áreas de liquefação presentes. Rins com aumento da ecogenecidade do parênquima renal, ligeira dilatação pielocalicial à direita (diâmetro de 8,6mm) e à esquerda (diâmetro de 4,8mm).

Em D6 iniciou alimentação entérica por bomba infusora, com boa tolerância.

Relativamente ao sistema neurológico, por encefalopatia hipóxico-isquémica cumpriu protocolo de hipotermia de D1 a D3, com reaquecimento lento de D3 a D5 por instabilidade hemodinâmica. aEEG desde D1 com padrão surto-supressão/isoeletrico. Ecografia cerebral em D1 com hiperecogenecidade periventricular e Índice de Restrição (IR) 0,44. D2, D3, D4 com ligeira hiperecogenecidade dos núcleos da base e aumento do IR para 0,8. Em D5 e D7 com hiperecogenecidade marcada dos núcleos da base.

Em D11 realizou RM crânio-encefálica que revelou sinais de encefalopatia hipóxico-isquémica grave, com atingimento dos núcleos basais e tálamos bilateralmente, perda do sinal da cápsula interna, coexistindo envolvimento cortical difuso, mais expressivo nas regiões perirolândicas. Revelou ainda atingimento lesional da substância branca de ambos os hemisférios cerebrais. Cerebelo de dimensões reduzidas, acentuação dos sulcos cerebelosos e alargamento da cisterna magna. Fina coleção hemática extraaxial retro cerebelosa direita.

Em D12 realizou novo aEEG que demonstrou atividade de base deprimida sem anomalias paroxísticas.

Foi realizada analgesia com morfina de D1 a D5. Sedação com midazolam em D2.

Em D8 foi pedido pelos pais o apoio da Equipa Intra-Hospitalar de Suporte em Cuidados Paliativos Pediátricos (EIHSCPP), tendo sido realizada uma reunião multidisciplinar (com a presença de neonatologistas, neuropediatra, enfermeiros e psicóloga).

Em D9 foi realizada uma reunião com os pais, tendo esta ocorrido num ambiente com privacidade. Foi fornecida uma explicação sobre a situação clínica do recém-nascido, de forma clara e simples, oferecendo apoio psicológico, social e espiritual. Seguidamente foram esclarecidas as dúvidas e efetuado um Plano Antecipado de Cuidados Integrados Paliativos Peri-Neonatais, com discussão interdisciplinar e consentimento esclarecido e informado de ambos os pais.

Do plano antecipado de cuidados integrados destaca-se: o local escolhido para a prestação de cuidados foi a UCIN, tendo sido permitida privacidade e acompanhamento pelos pais e familiares, sem restrição de visitas. Caso o RN conseguisse autonomia respiratória com suporte não invasivo foi equacionada a hipótese de ir para casa com apoio domiciliário do Centro de Saúde e da EIHSCPP. Foram iniciadas medidas de conforto, com manipulação e aspiração de secreções apenas quando necessário, realização de monitorização apenas não invasiva e decisão de não instituir medidas de reanimação se paragem cardiorrespiratória. Foi prescrita sedoanalgesia para controlo de sintomas, como desconforto respiratório e dor.

Houve intervenção psicológica e espiritual, nomeadamente o Batismo do recém-nascido. O óbito ocorreu aos 13 dias de vida, ao colo dos pais com cuidados de conforto.

Não foi realizada autópsia por opção dos pais.

Foi realizada nova reunião com os pais, para transmitir as condolências, esclarecer eventuais questões e manutenção da intervenção no luto de ambos os pais em consulta especializada de luto pela psicóloga.

Discussão

Encefalopatia hipóxico-isquêmica (EIH)

Conceito e etiologia

A EIH é um síndrome neurológico que ocorre no período neonatal de um RN com uma gestação igual ou superior a 35 semanas. Manifesta-se por um quadro de coma e convulsões frequentemente acompanhado por dificuldade em iniciar e manter a respiração e depressão do tônus e reflexos.^{13,14}

A privação de oxigênio tecidual (pela hipoxemia ou isquemia, ou ambas) que caracteriza a asfixia é o fator desencadeante dos acontecimentos de natureza bioquímica e clínica que ocorrem na EHI. Apesar de não existir um consenso entre diversos autores no que diz respeito à definição de asfixia, geralmente adotam-se os critérios do ACOG (Colégio Americano de Obstetrícia e Ginecologia) e da AAP (Associação Americana de Pediatria):^{14,15}

- Acidose metabólica ou mista grave ($\text{pH} < 7$) no sangue arterial umbilical, quando for possível fazer esta determinação;
- Índice de Apgar < 3 para além dos 5 minutos de vida, apesar de ter sido feita uma reanimação correta;
- Presença de manifestações neurológicas no período neonatal imediato (convulsões, hipotonia, coma);
- Evidência de disfunção multiórgão.

A gravidade da EHI depende da duração e extensão do dano cerebral, pensando-se atualmente que o período mais relevante para que se estabeleça a lesão neuronal ocorre nas horas ou dias após a recuperação do insulto hipóxico, um vez que existe um padrão bifásico de morte celular - morte celular primária por necrose celular (secundária à acidose e hipercapnia) e uma morte celular retardada, mais proeminente entre a 8ª e a 72ª h após a lesão inicial, devida à apoptose.^{13,16}

Epidemiologia

A encefalopatia hipóxico-isquêmica por asfixia pós parto é uma causa importante de mortalidade e morbidade no mundo. A sua incidência é imprecisa, com estimativas de 2 a 6 casos por 1000 nados vivos em países desenvolvidos, mas tão elevado como 26 casos por 1000 nados vivos em países em desenvolvimento.^{13,17}

Em Portugal entre 2008 e 2018 registaram-se 103 casos de óbitos neonatais por hipoxia intrauterina e asfixia ao nascer, o que corresponde a aproximadamente 1 caso por 10 000 nados vivos, neste período.^{18,19}

Clínica e diagnóstico

O diagnóstico da asfixia perinatal com EHI baseia-se essencialmente na história clínica e no exame neurológico. Foram descritas três formas de apresentação clínica: ligeira, moderada e grave. Quanto mais grave for a encefalopatia, maior a probabilidade do RN ter algum grau de disfunção multiórgão, sendo o SNC o órgão mais frequentemente envolvido (82%). A forma ligeira é caracterizada por recuperação total sem sequelas ou com sequelas mínimas do neuro desenvolvimento, com retorno às funções neurocomportamentais normais (respiração regular, boa sucção e deglutição, sono tranquilo, ausência de tremores ou de agitação à manipulação, tónus e choro normais) por volta do 3º ou 4º dia. A ausência do retorno das funções neurocomportamentais para além do 7º dia é sinal de mau prognóstico. É o que acontece na forma grave e em 11-36% dos casos na forma moderada, com défices neurológicos permanentes e alterações do desenvolvimento neurológico ou morte.^{15,17,20,21}

Exames complementares

O traçado eletroencefalográfico pode dar informações importantes e precoces sobre a gravidade da lesão cerebral. O padrão de surto-supressão/isoeletrico (um padrão periódico com supressão cada vez mais grave da voltagem e com cada vez menos paroxismos) presente neste caso clínico, é de muito mau prognóstico.¹⁵ A normalização do traçado do aEEG nas primeiras 48 horas de vida em RN submetidos a hipotermia é um sinal de bom prognóstico, que neste caso não se verificou.¹³

Para confirmar o diagnóstico e estabelecer o prognóstico deverá ser realizada na segunda semana de vida (D7-D14) uma RM.¹³

Através de ecografia cerebral transfontanelar, o método mais inócuo, mais acessível e menos invasivo das técnicas usadas na avaliação da EHI, deve ser feito por Doppler o registo do índice de resistência (IR) das artérias cerebrais à admissão, às 24h, no D3-D4 e no dia da RM, uma vez que põe em evidência as alterações do fluxo sanguíneo cerebral e tem correlação com a gravidade clínica.^{13,15}

Tratamento

Atualmente a atuação é orientada para uma intervenção atempada na sala de partos e posteriormente por medidas que visam o suporte hemodinâmico e ventilatório, a monitorização da disfunção multiorgânica e a neuroprotecção.¹⁵

Atualmente, perante a evidência crescente da segurança e eficácia na redução do risco de morte ou sequelas na EHI moderada a grave, a hipotermia terapêutica tem vindo a ser considerada a abordagem *standard* no tratamento de RN de termo sujeitos a asfixia perinatal aguda. Esta técnica reduz a extensão da lesão tecidular cerebral e melhora os *outcomes* neurológicos através da modulação de mecanismos de lesão irreversível, com diminuição da taxa metabólica e redução do consumo de oxigénio, redução do edema cerebral citotóxico e da pressão intracraniana e inibição da apoptose.^{13,16,17}

A seleção dos RN a tratar baseia-se numa avaliação inicial de rastreio que tem por base critérios objetivos e disponíveis nos hospitais, nomeadamente a acidose grave ou o índice de Apgar baixo aos 10 minutos de vida, assim como o desenvolvimento de um quadro de encefalopatia ou convulsões. Desta forma é possível identificar todos os RN que possam beneficiar do tratamento. Posteriormente, na unidade de tratamento, é feita uma avaliação clínica e eletrofisiológica com aEEG de forma a confirmar a indicação do tratamento para o RN.¹³

Evolução e prognóstico

Os exames auxiliares de diagnóstico contribuem para o estabelecimento de uma correlação entre a EHI e o prognóstico neurológico. No entanto, os melhores indicadores de sequelas são a gravidade clínica associada a alterações eletroencefalográficas, nas primeiras 6 horas de vida.

Os RN com EHI grave têm uma taxa de mortalidade de cerca de 80% e nos sobreviventes as sequelas incluem a paralisia cerebral espástica, atraso mental profundo, cegueira ou convulsões.¹⁵

Identificação e consenso das necessidades de cuidados paliativos peri e neonatais

A equipa de saúde (medicina materno-fetal, neonatologia, cuidados de saúde primários) deverá estar preparada para reconhecer e avaliar precocemente as necessidades dos RN e das suas famílias, uma vez que o primeiro passo para uma correta abordagem de CPPN é a identificação da necessidade destes mesmos cuidados, sempre apoiada por elementos sénior da equipa. Cada RN deve ser avaliado individualmente, independentemente do seu diagnóstico e prognóstico.²²

Em CPPN, a abordagem é centrada no RN e na família, respeitando sempre a opinião, crenças e valores da mesma e comunicando de uma forma empática e honesta. Como tal, a família deve ser envolvida no processo de decisão sobre a transição de terapêutica agressiva desnecessária para os Cuidados Paliativos neonatais, numa situação em que se esgotaram todos os recursos terapêuticos e não existe autonomia respiratória e alimentar.

Comunicação de más notícias

A prestação de cuidados paliativos neonatais exige o desenvolvimento de competências humanas e relacionais, que permitam melhorar a forma de comunicar com os pais e entre pares.

A Conferência Familiar é uma das estratégias utilizadas em Cuidados Paliativos para a transmissão de más notícias. De forma a reforçar a relação de confiança na equipa a informação deve ser transmitida o mais precocemente possível. Perante um diagnóstico de um feto/RN com uma doença LV/PF o casal deve ser informado e esclarecido com empatia, honestidade e clareza, podendo ser seguido o protocolo de Buckman (modelo orientador, que permite transmitir más notícias com assertividade). O primeiro passo passa pela preparação, com a escolha do local mais apropriado para uma comunicação presencial, que permita a privacidade e o conforto. O seguinte passo é perceber qual o nível que informação acerca da condição do feto/RN, bem como perceber até que ponto querem ter conhecimento da patologia. As más notícias deverão ser partilhadas de forma gradual, com linguagem adaptada à cultura e orientação espiritual de cada família e respondendo às emoções da mesma. O medo, stress e ansiedade tornam mais difícil para os pais entender e receber informações complexas e angustiantes. Por último, é necessário planear o acompanhamento – determinar quais os principais problemas, concretizar quais os aspetos marcantes, agendar uma futura reunião para um acompanhamento da situação e fornecer contactos para dúvidas posteriores.^{11,23,24}

Conhecimento dos desejos iniciais dos pais

Quando se prestam cuidados em fim de vida nas UCIN, as necessidades do RN e da sua família estão frequentemente interligadas. A abordagem da problemática de um RN com doença LV/PF deve ser efetuada numa perspetiva sistémica, de forma a alargar a dimensão aparentemente individual do problema e possibilitar uma intervenção mais adequada sobre todo o sistema familiar. Famílias cujos RN beneficiaram de uma intervenção precoce de cuidados paliativos expressam uma maior qualidade de vida, uma vez que se sentem mais capacitadas para tomar decisões que envolvam cuidados em fim de vida, de acordo com os seus desejos e valores.²⁵⁻²⁸

Desta forma, os pais são um elemento central nos CPPN, enfrentando desafios únicos ao viver a parentalidade de um RN criticamente doente numa UCIN. Por um lado são os pais que prestam a maioria dos afetos e cuidados ao RN, no entanto, por outro lado, devido às suas necessidades emocionais e psicológicas também os pais devem ser alvo de cuidados pela equipa de saúde.^{2,11,23,29}

Uma vez que cada núcleo familiar possui a sua própria identidade, com reações, crenças, valores, hábitos e ideias diferentes, a abordagem aos pais deve caracterizar-se pelo bom senso, sensibilidade e respeito pela unidade familiar e pela sua cultura. A informação deve ser transmitida de forma progressiva ao longo do internamento em linguagem clara e objetiva. Uma das barreiras à introdução dos cuidados paliativos é muitas vezes a crença por parte dos pais de que ao iniciar estes cuidados se está a abdicar de qualquer possibilidade de cura, a perda de esperança e negação do que está a acontecer, ou mesmo a ideia errada de que os cuidados paliativos são exclusivamente cuidados de fim de vida, e como tal deve existir a preocupação de validar a compreensão da informação pelos pais. Os profissionais devem mostrar a sua disponibilidade (individual e coletiva) para a escuta ativa dos pais e reforçar que não há um abandono da RN e da família, mas sim uma alteração de objetivos dos cuidados.^{11,23,27,30}

Os pais como prestadores de cuidados: a responsabilidade dos cuidados paliativos neonatais é da equipa com o apoio dos pais. Os pais devem ser respeitados nos seus desejos, envolvidos nas decisões acerca dos cuidados ao RN e encorajados a ter um papel ativo na prestação de cuidados. O período neonatal é único no vínculo entre a mãe e o bebé, e como tal a participação dos pais nos cuidados paliativos neonatais promove a vinculação, reforça o sentido de competência parental, promove a organização de memórias e facilita o *coping*. De acordo com a literatura o principal ponto positivo

referido pelos pais que vivem a parentalidade neste contexto é a oportunidade de tirar o máximo partido do tempo limitado que tiveram com o RN, criando memórias juntos. Assim, o ensino, a formação e o treino dos pais é muito importante para a sua participação nos cuidados. Além disso, a família ao participar nos cuidados ao RN sente-se incluída e útil, o que também contribui para diminuir a ansiedade provocada pela situação clínica e pela separação sentida. Isto leva a um total envolvimento da família e à sensação de que tudo o que poderia ser feito pelo RN foi feito, o que pode diminuir o risco de luto complicado.^{2,11,28-31}

Os pais como alvo de cuidados: cuidar de um RN com uma doença LV/PF implica também conhecer as necessidades dos pais ou de outros cuidadores, que também estão debilitados e que necessitam de apoio e suporte para enfrentarem a difícil crise que representa a doença de mau prognóstico do seu filho. Na literatura é descrito que o que os pais mais esperam da parte da equipa de saúde é empatia, tempo e espaço adequados, ajuda prática, compreensão e sensibilidade.³² Desta forma, os pais devem ter um acompanhamento multiprofissional contínuo e diferenciado, desde o diagnóstico, passando pelo internamento, eventual alta hospitalar e, muitas vezes, depois da morte do RN. Para a compreensão das necessidades dos familiares cuidadores da criança com doença de mau prognóstico deve realizar-se uma avaliação das suas necessidades físicas, psicológicas, emocionais, espirituais, económicas e sociais.³ É também primordial avaliar as “forças da família”, uma vez que o sofrimento pode ser causado não só pela gravidade da doença do seu filho, mas também pela ansiedade em relação à incapacidade de lidar com a situação, sendo comum o luto antecipado. Para assistir os pais em momentos de crise e luto, pode ser importante disponibilizar apoio psicológico e fomentar redes de apoio espiritual e de ajuda mútua.^{2,11,23}

Estabelecimento inicial do plano de cuidados

Em CPPN o tempo que os pais têm para estar com o RN pode ser muito curto, e como tal muito precioso. Uma das formas de garantir que as famílias podem tirar partido desse tempo é estabelecer previamente um plano de cuidados. Este plano deve ser realista, individualizado e frequentemente revisto e atualizado, devendo ser flexível o suficiente para permitir mudanças no estado clínico do RN e nas visões e desejos dos pais.

Ao planear os cuidados é possível prevenir e/ou controlar atempadamente a dor e outros sintomas de um modo eficaz, identificar e excluir as intervenções fúteis (que não

contribuem para o controlo da doença nem resultam em melhor qualidade de vida), definir estratégias para otimizar a qualidade de vida, antecipar os cuidados em fim de vida e cuidar e acompanhar no luto.^{2,11,24,31,33,34}

Avaliação multidisciplinar das opções de cuidados e das necessidades da família

A aceção de uma intervenção global e dirigida às necessidades múltiplas e complexas dos RN e das suas famílias requer uma abordagem diferenciada que dê resposta à complexidade da vivência nesta fase da vida. É por isso necessária uma equipa multidisciplinar com experiência, sensibilidade, humildade e confiança para a avaliação e levantamento destas necessidades, com uma definição clara dos papéis dos diversos profissionais da equipa, permitindo a reorganização e integração de saberes de cada profissional, em cada momento, segundo a necessidade e situações.^{2,11,27}

A importância e centralidade atribuída à equipa de prestação de CP é também revelada por um dos princípios preconizados na Lei de Bases dos Cuidados Paliativos para Portugal, publicada a 5 de setembro de 2012, que pressupõe a multidisciplinaridade e a interdisciplinaridade na prestação destes cuidados.³⁵

É necessário o contributo interdisciplinar de um médico das várias especialidades e áreas envolvidas em cada caso específico (Obstetrícia, Neonatologia, Genética Médica, Cardiologia Pediátrica, Medicina Geral e Familiar...), enfermeiro das várias especialidades envolvidas, Psiquiatra e Psicólogo, bem como o assistente social e assistente religioso, se for da vontade da família. Os saberes de cada profissional interagem de forma interdependente para dar resposta concertada a questões específicas relacionadas com os cuidados a prestar, e desta forma “o todo é maior que a soma das partes”.^{11,23,27,36}

Planeamento de cuidados antecipatórios com a família

Cada família deve ter um plano antecipado de CPPN, definido em concordância com as suas necessidades. No contexto único da UCIN, onde os RN não possuem autoconsciência para experienciar sofrimento psicológico, emocional, psicossocial ou espiritual significativos, as medidas de qualidade consistem no controlo adequado de sintomas bem como em assegurar a oportunidade de vinculação parental. As intervenções aos níveis psicológico, emocional, psicossocial e espiritual são dirigidas à família.³⁷

Desta forma, o plano de cuidados deve incluir os seguintes componentes, consoante a altura em que for feito o diagnóstico e se iniciarem os cuidados:³⁸

- Anteparto
 - Plano de nascimento (local/tipo de parto, monitorização)
- Intraparto
 - Tipo de parto, local de nascimento, equipa, reanimação neonatal
- Pós-parto
 - Cuidados pós-natais imediatos (cuidados, avaliação das necessidades, cuidados à mãe)
 - Cuidados pós-natais (transição ativa/gradual para cuidados paliativos)

Redirecionar a terapêutica agressiva desnecessária para CP no tempo apropriado pode ser um marcador de boa prática clínica, uma vez que reflete que a equipa e a família já comunicaram acerca da morte futura do RN antes da morte se tornar iminente.³⁷

- Cuidados de suporte/conforto

Quando a duração da vida é limitada ou o prognóstico incerto, é essencial que algumas necessidades básicas sejam atendidas para assegurar o conforto do RN. Cuidados de conforto são cuidados minimamente invasivos que privilegiam o contato e o vínculo com os pais, a manutenção da alimentação e a avaliação precoce, objetiva e sistemática de sintomas. A gestão de sintomas como dor e desconforto, vômitos, obstipação, retenção urinária, desconforto respiratório, entre outros, é de grande importância para promover o conforto e qualidade de vida do RN e da sua família.^{11,39}

A utilização metódica de escalas de avaliação da dor deve ser difundida e aplicada de forma transversal e rotineira, no entanto não existe ainda uma abordagem universalmente aceite.⁸ Segundo as orientações da Direção Geral de Saúde, para a avaliação da dor no RN devem ser utilizadas as seguintes escalas [Anexo 1]:⁴⁰

- a) EDIN (*Échelle de Douleur et d'Inconfort du Nouveau-Né*) referência para UCIN;
- b) NIPS (*Neonatal Infant Pain Scale*);
- c) PIPP (*Premature Infant Pain Profile*) para a avaliação da dor em procedimentos;
- d) N-PASS (*Neonatal Pain, Agitation and Sedation Scale*) para RN em ventilação assistida.

O controlo da dor é fundamental para assegurar o conforto do RN e reduzir o stress parental, devendo ser utilizadas medidas farmacológicas e não-farmacológicas.

As medidas não farmacológicas incluem um ambiente calmo com pouco ruído, o uso de sacarose para estimulação da sucção não nutritiva, aleitamento materno, musicoterapia, contenção, massagens e contacto pele a pele através do método canguru. Este método consiste na colocação do RN em contacto com a pele da mãe, tendo-se tornado uma prática comum nas UCIN da Escandinávia desde 1980. Foi documentado com o uso deste método a diminuição da dor durante procedimentos dolorosos, sendo além disso uma ajuda a criar laços com a família, permitindo que esta lide melhor com a perda, tenha uma adaptação emocional melhor e possa recordar os últimos momentos do RN de uma forma mais bonita e pacífica. É por isso importante fornecer aos pais a hipótese de passar algum tempo com o RN como um membro da família, sem apoio tecnológico.

Deve ainda ser feito um esforço para permitir períodos de sono ininterrupto bem como para minimizar procedimentos dolorosos, incluindo colheitas de sangue.

As medidas farmacológicas são baseadas nos princípios de controlo da dor de acordo com a Organização Mundial de Saúde e no acesso a vários medicamentos (por exemplo, morfina, fentanil). O paracetamol deve ser incluído na lista de analgésicos usados no período neonatal.¹¹ As vias de administração oral e a transdérmica são preferíveis à via subcutânea, não se devendo utilizar a via intra muscular.

Tabela 1: Cuidados de suporte/conforto em CPPN

Vínculo

Colo, contacto pele a pele (método canguru)

Permitir aos pais a possibilidade de prestarem cuidados ao RN (alimentação, troca de fralda, banho, vestir, etc.)

Espaço privado, com conforto

Manutenção da temperatura corporal

Gestão da hidratação e alimentação

[Anexo 2]

Alívio da dor/desconforto

Avaliação do desconforto respiratório (agitação, aumento do trabalho respiratório, *gaspings*) e utilização de estratégias não farmacológicas (posicionamento, aspiração das vias aéreas superiores) ou farmacológicas (ex: morfina)

Avaliação da dor através de escalas validadas e utilização de estratégias não farmacológicas ou farmacológicas (paracetamol, morfina, fentanil)

Adaptado sem permissão de [27]

No plano de cuidados individualizado deve antecipar-se as complicações previsíveis, decorrentes do diagnóstico, bem como as ações a implementar e a lista de fármacos a utilizar em cada uma delas. O uso de antibióticos pode ser suspenso em situações de fim de vida.^{11,27,41,42}

O plano de não-reanimação deve ser discutido e escrito, sendo que a comunicação relacionada com a paragem de intervenções que sustentam a vida pode ser desafiadora para pais e cuidadores de saúde. Caso seja decidida a suspensão de alguma terapêutica de suporte de vida, deve ser agendado com os pais, um dia e local para o fazer. Deve ser explicado o que vai acontecer ao RN após a suspensão do tratamento.^{11,27}

Antes da retirada do ventilador, e sempre que desejado pelos pais, a equipa deve facilitar a realização de rituais culturais significativos (por exemplo, Batismo) e a presença de um assistente espiritual. Deve ainda ser facilitada a criação de memórias, segurar o bebé, obter uma mecha de cabelo, moldar a mão ou o pé e tirar fotos.^{11,34,42} No momento da extubação o RN deve estar confortável e pode ser colocado ao colo, preferencialmente dos pais, se for da sua vontade, devendo estes ser interrogados quanto à vontade de estar presentes nesse momento. Após a retirada do ventilador os cuidados paliativos devem continuar a privilegiar o conforto, alívio da dor, do desconforto respiratório e do sofrimento e fornecer cuidados de repouso. Em alguns casos, a ventilação não invasiva pode ser apropriada para o alívio de sinais de angústia respiratória.¹¹

Cuidados em Fim de Vida e Luto

A morte perinatal resulta sempre num processo de luto penoso e longo, marcado por características próprias. Para aqueles que desejam a gravidez e desejam ser pais, esta experiência afeta o bem-estar psicológico: depressão, transtorno de stress pós-traumático e ansiedade estão bem documentados na literatura.⁴³ Apesar disso, as fases do luto (choque, revolta, negociação, depressão e aceitação) podem desenrolar-se de uma forma e ritmo que podemos considerar normais, principalmente quando os pais são apoiados neste processo, pelo que a intervenção no luto é imperativa.² De acordo com o Manual de apoio ao Luto em Neonatologia do Serviço de Neonatologia do Hospital de Santa Maria, este processo tem características muito individuais, entre elas a forma como se sente o impacto da perda, a forma como se expressa as emoções, os comportamentos/atitude que ajudam a lidar com os sentimentos, o tempo que cada pessoa necessita para se

restabelecer, as sensações que se experimentam no corpo e a forma como se organizam os pensamentos.⁴⁴

Existem três tipos de intervenção possíveis no processo de luto: o apoio de familiares e amigos, sendo que deve ser disponibilizada informação sobre o processo de luto; o aconselhamento junto a voluntários, grupos de autoajuda, orientadores espirituais (a religião da família deve ser documentada na nota de entrada do RN) e profissionais de saúde, que devem estar especialmente atentos aos fatores de risco e à detecção precoce de problemas associados ao luto; e intervenção especializada de equipa interdisciplinar de saúde mental.

Assim, depois do óbito, deve realizar-se uma reunião com os pais com o objetivo de transmitir as condolências da equipa, os resultados da autópsia, resolver conflitos sobre os cuidados em fim de vida e orientar situações de luto patológico.¹¹ O trabalho do terapeuta de luto em CPP passa por ajudar a família a integrar a experiência de perda, tornando-a mais consciente e possibilitando um processo de luto integrado, ajudando os pais a percorrerem o seu caminho de uma forma mais suportada e equilibrada.

É ainda importante apoiar e supervisionar a equipa, pois vários estudos sugerem que existe um elevado risco de *burnout* ou de fadiga por compaixão.

Conclusões

A prática da medicina envolve problemas éticos prementes, principalmente nos dois momentos cruciais da vida do Homem: o seu nascimento e a sua morte, pelo que quando estes dois momentos se encontram tão próximos criam-se situações éticas delicadas, difíceis e complexas de abordar e cuidar adequadamente nas suas vertentes humana, emocional e espiritual. Os cuidados paliativos neonatais visam a otimização da qualidade de vida do RN e família, e a diminuição do seu sofrimento ao longo de uma doença grave, potencialmente fatal ou limitadora do tempo de vida.¹¹

O caso clínico apresentado pode ser visto como um exemplo de Boas Práticas no que concerne aos Cuidados Paliativos Peri e Neonatais. Foram iniciados cuidados curativos intensivos, no entanto os cuidados foram redirecionados para paliativos no tempo apropriado, tendo sido feita uma identificação precoce da sua necessidade e pedido o apoio da Equipa Intra-Hospitalar de Suporte em Cuidados Paliativos Pediátricos (EIHSCPP). A comunicação de más notícias aos pais também foi realizada precocemente, num local com privacidade e com tempo para oferecer apoio e esclarecer dúvidas. Os desejos e necessidades dos pais foram avaliados e atendidos, tendo sido discutido com eles o Plano Antecipado de Cuidados Integrados Paliativos Peri e Neonatais, e por eles compreendido e aceite. A equipa de cuidados era multidisciplinar, contando com neonatologistas, enfermeira, psicóloga, guia espiritual (padre), neuropediatra (elo de ligação) e com um gestor de caso.

Relativamente às medidas de conforto instituídas destaca-se a retirada dos cateteres umbilicais, a suspensão da antibioterapia e da avaliação de parâmetros laboratoriais, aspiração de secreções apenas quando necessário e toda a monitorização ser não invasiva. Para controlo de sintomas foram planeados os fármacos a utilizar, com administração por via oral. Foi ainda decidido não instituir medidas de reanimação em caso de paragem cardiorrespiratória. Destaca-se ainda a humanização dos cuidados ao ter-se permitido a privacidade e acompanhamento pelos pais e familiares, sem restrição de visitas, bem como a facilitação de rituais significativos como o Batismo do RN. No que concerne aos cuidados em fim de vida salienta-se o óbito ao colo dos pais com cuidados de conforto, bem como o apoio no processo de luto com manutenção de consulta especializada.

Tal como o caso clínico apresentado pode ser visto como um exemplo de Boas Práticas, outras iniciativas têm vindo a ser implementadas para que os CPPN possam estar acessíveis a todas as famílias que deles necessitem. Os princípios dos cuidados paliativos estão alinhados com as necessidades complexas das famílias e continuarão a ter um grande impacto positivo quando integrados no mundo perinatal.

Nunca, como nos dias de hoje, se discutiu tanto sobre a morte e sobre as decisões e problemas éticos que envolvem o morrer. Em maio de 2019, o Papa Francisco referiu numa conferência que cuidar destas crianças ajuda os pais a elaborar o luto e a concebê-lo não apenas como perda, mas como etapa de um caminho percorrido em conjunto, uma vez que aquela criança permanecerá na vida deles para sempre.⁴⁵ Debate-se a morte medicamente assistida, o testamento vital, o direito à morte com dignidade, mas talvez não se reflita verdadeiramente sobre a morte e sobre o que ela representa. Os CPPN são um modelo emergente de cuidados que permitem uma melhoria da qualidade de vida do feto/RN e da família e os profissionais de saúde estão numa posição central para identificar e relatar os facilitadores e barreiras para fortalecer esse modelo de cuidados e melhorar os resultados.³¹ Assim, é importante que se generalizem os exemplos de alguns planos de formação médica, como é o caso da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, em que se começa a dar mais ênfase aos conteúdos programáticos referentes aos conceitos e princípios de cuidados paliativos pediátricos, ao controlo da dor e dos sintomas, à comunicação e à transmissão de más notícias; desta forma teremos progressivamente médicos mais capazes para lidar com a morte e com situações de mau prognóstico e com maior competência para fazer considerações adequadas das implicações éticas das tomadas de decisão para o recém-nascido e para a família, bem como a provisão de cuidados de suporte e conforto, tendo a consciência que os limites do cuidar são maiores que os do curar.

Agradecimentos

Ao concluir esta etapa do meu percurso acadêmico, vale a pena dar graças por todas as pessoas que fizeram parte desta caminhada e que, de uma maneira ou de outra, a tornaram mais bonita.

Começo por agradecer à minha orientadora, Dr.^a Graça Oliveira, pela ajuda, profissionalismo, orientações e disponibilidade para me acompanhar. Agradeço também ao departamento de Neonatologia e à Clínica Universitária de Pediatria, em particular à Paula Belmonte pela ajuda nas questões administrativas.

Agradeço a toda a minha família, em particular aos meus pais e à minha irmã, pelo incentivo e motivação que me deram, não só neste trabalho mas em todas as circunstâncias. Obrigada por toda a paciência, por torcerem pelo meu sucesso, acreditarem sempre nas minhas capacidades e por estarem sempre ao meu lado.

Agradeço aos amigos, os que partilharam comigo esta jornada e os amigos de sempre. Obrigada por terem acompanhado tantos momentos importantes da minha vida, por tantas histórias e memórias e por juntos termos festejado as pequenas conquistas de cada um. A vossa presença constante ajudou-me a fazer este caminho mais leve!

A todos, muito obrigada.

Bibliografia

1. Cantante M. O Cirurgião face ao Doente Terminal - Decisões Éticas em Fim de Vida. 2013. <http://hdl.handle.net/10451/10973>.
2. Ramos S da E de B. Os familiares cuidadores da criança com doença de mau prognóstico - Fundamentos para uma intervenção no âmbito dos cuidados paliativos. 2007. <http://hdl.handle.net/10451/1084>.
3. Alves MC. A Espiritualidade e os Profissionais de Saúde em Cuidados Paliativos. 2011. <http://hdl.handle.net/10451/4178>.
4. Brito IM. Cuidados Paliativos - O que sabem os terapeutas ocupacionais? 2017. <http://hdl.handle.net/10451/33610>.
5. INE/PORDATA. Taxa de mortalidade perinatal. <https://www.pordata.pt/Portugal/Taxa+de+mortalidade+perinatal+e+neonatal-529>. Published 2018. Accessed February 28, 2020.
6. Marçola L, Barbosa SMM de, Zoboli I, Polastrini RTV, Ceccon MEJ. Analysis of death and Palliative Care in a Neonatal Intensive Care Unit. *Rev Paul Pediatr*. 2017;35(2):125-129. doi:10.1590/1984-0462/;2017;35;2;00012
7. de Oliveira F de C, Cleveland LM, Darilek U, Borges Silva AR, Carmona EV. Brazilian Neonatal Nurses' Palliative Care Experiences. *J Perinat Neonatal Nurs*. 2018;32(4):E3-E10. doi:10.1097/JPN.0000000000000361
8. Marc-Aurele KL, English NK. Primary palliative care in neonatal intensive care. *Semin Perinatol*. 2017;41(2):133-139. doi:10.1053/j.semperi.2016.11.005
9. Organization. WEC on CPR and ASC& WH. Cancer pain relief and palliative care.
10. Balaguer A, Martín-Ancel A, Ortigoza-Escobar D, Escribano J, Argemi J. The model of palliative care in the perinatal setting: A review of the literature. *BMC Pediatr*. 2012;12(March). doi:10.1186/1471-2431-12-25
11. Mendes JCC, Da Silva LJ. Neonatal palliative care: Developing consensus among neonatologists using the Delphi technique in Portugal. *Adv Neonatal Care*. 2013;13(6):408-414. doi:10.1097/ANC.0000000000000037
12. *Cuidados Paliativos Pediátricos. Relatório Do Grupo de Trabalho Do Gabinete Do Secretário de Estado Adjunto Do Ministro Da Saúde (Despachos 8286-A/2014 e 8956/2014).*; 2014. <https://www.apcp.com.pt/grupo-de-apoio-pediatria/relatorio-do-grupo-de-trabalho-para-os-cuidados-paliativos-pediatricos.html>.

13. Graça A, Pinto F, Vilan A, et al. Hipotermia Induzida No Tratamento Da Encefalopatia Hipoxico-Isquêmica Neonatal - Consenso Nacional. 2010;(8):1-14.
14. American College of Obstetricians and Gynecologists T, American Academy of Pediatrics T. *Neonatal Encephalopathy and Neurologic Outcome*. Vol 34.; 2014. doi:10.1097/01.pgo.0000453617.48477.32
15. Neves CI, Faria C, Nunes A, et al. *Asfixia Perinatal - Consenso Nacional de Neonatologia*.; 2004.
http://www.spp.pt/UserFiles/File/Consensos_Nacionais_Neonatologia_2004/Asfixia_Perinatal.pdf.
16. Silveira RC, Procianoy RS. Hypothermia therapy for newborns with hypoxic ischemic encephalopathy. *J Pediatr (Rio J)*. 2015;91(6):S78-S83. doi:10.1016/j.jped.2015.07.004
17. Arnaez J, Herranz-Rubia N, Garcia-Alix A. Perinatal hypoxic-ischaemic encephalopathy: A national survey of end-of-life decisions and palliative care. *BMJ Support Palliat Care*. 2019;1-4. doi:10.1136/bmjspcare-2019-001881
18. INE/PORDATA. Nados vivos (2008-2018).
https://www.ine.pt/xportal/xmain?xpid=INE&xpgid=ine_indicadores&indOcorrCod=0001346&contexto=bd&selTab=tab2.
19. INE/PORDATA. Óbitos neonatais por hipóxia intra-uterina e asfixia ao nascer (2008-2018).
https://www.ine.pt/xportal/xmain?xpid=INE&xpgid=ine_indicadores&contexto=pi&indOcorrCod=0008235&selTab=tab0.
20. Papazian O. Actualización en neurología infantil V - Encefalopatía hipóxica-isquémica neonatal. 2018;78:36-41.
21. Shankaran S, Laptook AR, Tyson JE, et al. Evolution of encephalopathy during whole body hypothermia for neonatal hypoxic-ischemic encephalopathy. *J Pediatr*. 2012. doi:10.1016/j.jpeds.2011.09.018
22. Ferrão PT. Cuidados Paliativos Peri e Neonatais: Revisão bibliográfica a propósito de um caso clínico. <http://hdl.handle.net/10451/29342>.
23. Fradique EM da S. Efectividade da Intervenção Multidisciplinar em Cuidados Paliativos. *Fac Med*. 2010. <http://hdl.handle.net/10451/2692>.
24. British Association of Perinatal Medicine. Palliative Care (Supportive and End of Life Care)- A Framework for Clinical Practice in Perinatal Medicine. 2010;44(August):5-11.

25. Mack JW, Wolfe J. Early integration of pediatric palliative care: for some children, palliative care starts at diagnosis. *Curr Opin Pediatr*. 2006;18(1):10-14.
26. Franco SC da M. Cuidados Centrados Na Família No Contexto Da Oncologia Pediátrica : Uma Revisão Sistemática. 2018.
27. Parravicini E. Neonatal palliative care. *Curr Opin Pediatr*. 2017;29(2):135-140. doi:10.1097/MOP.0000000000000464
28. Eden L, Callister LC. Parent Involvement in End-of-Life Care and Decision Making in the Newborn Intensive Care Unit: An Integrative Review. *J Perinat Educ*. 2010. doi:10.1624/105812410X481546
29. Currie ER, Christian BJ, Hinds PS, et al. Parent Perspectives of Neonatal Intensive Care at the End-of-Life. *J Pediatr Nurs*. 2016;31(5):478-489. doi:10.1016/j.pedn.2016.03.023
30. Mendonça ÉCF. Cuidados Paliativos Pediátricos – uma revisão. 2017.
31. Marty CM, Carter BS. Ethics and palliative care in the perinatal world. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2018;23(1):35-38. doi:10.1016/j.siny.2017.09.001
32. Branchett K, Stretton J. Neonatal palliative and end of life care: What parents want from professionals. *J Neonatal Nurs*. 2012. doi:10.1016/j.jnn.2012.01.009
33. Cunha VAB. Perspectivas dos profissionais de saúde quanto à comunicação em cuidados paliativos. 2008. <http://hdl.handle.net/10451/1059>.
34. Carter BS. More than medication: perinatal palliative care. *Acta Paediatr Int J Paediatr*. 2016;105(11):1255-1256. doi:10.1111/apa.13529
35. *Lei Nº 52/2012 de 5 de Setembro.*; 2012.
36. Roletto ASP de S. Que papel para o psicólogo numa equipa de cuidados paliativos? 2013.
37. Samsel C, Lechner BE. End-of-life care in a regional level IV neonatal intensive care unit after implementation of a palliative care initiative. *J Perinatol*. 2015;35(3):223-228. doi:10.1038/jp.2014.189
38. Calhoun BC, Napolitano P, Terry M, Bussey C, Hoeldtke NJ. Perinatal hospice: Comprehensive care for the family of the fetus with a lethal condition. *J Reprod Med Obstet Gynecol*. 2003. doi:10.1097/01.ogx.0000093270.97479.a4
39. Carter BS, Jones PM. Evidence-based comfort care for neonates towards the end of life. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2013. doi:10.1016/j.siny.2012.10.012
40. Direção-Geral da Saúde. Orientações técnicas sobre a avaliação de dor nas crianças. *Circ Norm Nº14/2010*. 2010:1-10.

41. Mancini A, Uthaya S, Beardsley C, Wood D, Modi N. Practical Guidance for the Management of Palliative Care on Neonatal Units. *R Coll Paediatrics Child Heal*. 2014. doi:10.12711/tjbe.2014.7.2.r014
42. Marchuk A. End-of-life care in the neonatal intensive care unit: Applying comfort theory. *Int J Palliat Nurs*. 2016;22(7):317-323. doi:10.12968/ijpn.2016.22.7.317
43. Mendes J, Wool J, Wool C. Ethical Considerations in Perinatal Palliative Care. *JOGNN - J Obstet Gynecol Neonatal Nurs*. 2017;46(3):367-377. doi:10.1016/j.jogn.2017.01.011
44. Serviço de Neonatologia do Hospital de Santa Maria. Manual de Apoio ao Luto Neonatologia. 2011.
45. Papa Francisco. Discurso aos participantes no congresso «Yes to Life! Cuidar do precioso dom da vida na fragilidade». http://www.vatican.va/content/francesco/pt/speeches/2019/may/documents/papa-francesco_20190525_yes-to-life.html. Published 2019.

Anexos

Anexo 1. Escalas de avaliação da dor em RN

Retiradas das Orientações técnicas sobre a avaliação da dor nas crianças. Direção-Geral da Saúde. ⁴⁰

a) EDIN

ECHELLE DE DOULEUR ET D'INCONFORT DU NOUVEAU NÉ (EDIN)

IDENTIFICAÇÃO					DATA														
					HORA														
	0	1	2	3															
ROSTO	Rosto calmo	Caretas passageiras: sobrancelhas franzidas / lábios contraídos / queixo franzido / queixo trémulo.	Caretas frequentes, marcadas ou prolongadas	Crispação permanente ou face prostrada, petrificada ou face acinzentada															
CORPO	Corpo calmo	Agitação transitória, geralmente calmo	Agitação frequente, mas acalma-se	Agitação permanente: crispação das extremidades e rigidez dos membros ou motricidade muito pobre e limitada, com corpo imóvel															
SONO	Adormece facilmente, sono prolongado, calmo	Adormece dificilmente	Acorda espontânea e frequentemente, sono agitado	Não adormece															
INTERACÇÃO	Atento	Apreensão passageira no momento do contacto	Contacto difícil, grito à menor estimulação	Recusa o contacto, nenhuma relação possível. Grito ou gemido sem a menor estimulação															
RECONFORTO	Sem necessidade de recomforto	Acalma-se rapidamente com carícias, com a voz ou chupeta	Acalma-se dificilmente	Inconsolável. Sucção desesperada															
PONTUAÇÃO TOTAL																			

Debillon T, Sgaggero B, Zupan V, Tres F, Magny JF, Bouguin MA. Séméiologie de la douleur chez le prématuré. Arch Pediatr 1994; 1:1085-92.
Batalha L, Santos LA, Guimarães H. Avaliação de dor e desconforto no recém-nascido. Acta Pediatr Port 2003; 34 (3): 159-13..

b) NIPS

NIPS **(Neonatal Infant Pain Scale)**

DESCRIÇÃO	
Expressão facial	
0 – Relaxada	Face serena, expressão neutra
1 – Careta	Músculos faciais tensos, sobrancelhas, queixo e maxilares enrugados (expressão facial negativa – nariz, boca e sobrancelha).
Choro	
0 – Ausente	Sereno, não chora.
1 – Choramingo	Choramingo brando, intermitente.
2 – Choro vigoroso	Gritos altos, agudos, contínuos, que vão aumentando de intensidade. (NOTA: O Choro silencioso pode ser detectado se o RN estiver entubado e é evidenciado por um movimento óbvio facial e local.
Respiração	
0 – Relaxada	Padrão normal para o RN.
1 – Mudança na respiração	Inspiração irregular, mais rápida do que o normal, sufocante, que impede a respiração.
Braços	
0 – Relaxados/Controlados	Ausência de rigidez muscular, movimentos ocasionais e esporádicos dos braços
1 – Flexionados/Estendidos	Braços tensos, esticados e/ou extensão/flexão rígida e/ou rápida.
Pernas	
0 – Relaxadas/controladas	Ausência de rigidez muscular, movimentos ocasionais e esporádicos das pernas.
1 – Flexionadas/Estendidas	Pernas tensas, esticadas e/ou extensão/flexão rígida e/ou rápida.
Estado de vigília	
0 – Dorme/calmo	Calmo, tranquilo, a dormir ou acordado e estável.
1 – Agitado	Alerta, inquieto e agitado

Lawrence J, Alcock D, Mcgrath P, Kay J, Macmurray SB, Dulberg C. The development of a tool to assess neonatal pain. Neonatal Network 1993; 12: 59-66.

Batalha L, Santos LA, Guimarães H. Avaliação da dor no período neonatal. Acta Pediatr Port 2005; 36(4): 201-7.

c) PIPP

PREMATURE INFANT PAIN PROFILE (PIPP)

PROCESSO	INDICADORES	0	1	2	3
	Idade gestacional (semanas)	≥ 36	32 -35 e 6 dias	28 – 31 e 6 dias	< 28
Observar RN 15 segundos e anotar FC e saturação de oxigénio basal	Estado de alerta	Activo /acordado Olhos aberto Movimentos faciais	Quieto / acordado Olhos abertos Sem mímica facial	Activo /dorme Olhos fechados Movimentos faciais	Quieto / dorme Olhos fechados Sem mímica facial
Observar RN 30 segundos	FC máxima	↑ 0 – 4 bpm	↑ 5 – 14 bpm	↑ 15 – 24 bpm	↑ ≥ 25 bpm
	SO ₂ mínimo	↓ 0 – 2,4 %	↓ 2,5 – 4,9 %	↓ 5,0 – 7,4 %	↓ ≥ 7,5 %
	Testa franzida	Ausente (0 a 9% do tempo)	Mínimo (10-39% do tempo)	Moderado (49-69% do tempo)	Máximo (≥ 70% do tempo)
	Olhos espremidos	Ausente (0 a 9% do tempo)	Mínimo (10-39% do tempo)	Moderado (49-69% do tempo)	Máximo (≥ 70% do tempo)
	Sulco naso-labial	Ausente (0 a 9% do tempo)	Mínimo (10-39% do tempo)	Moderado (49-69% do tempo)	Máximo (≥ 70% do tempo)

Stevens B, Johnston CC, Petryshen P, Taddio A. Premature infant pain profile: development and initial validation. Clin J Pain 1996; 12: 13-22.

Batalha L, Santos LA, Guimarães H. Avaliação da dor no período neonatal. Acta Pediat Port 2005; 36(4): 201-7.

Anexo 2. Sugestão de algoritmo para a gestão da hidratação e alimentação
Retirado de [41]

Suggested algorithm for the management of fluid and nutritional intakes

